

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1900-1901. — N° 181

ESSAI
SUR LA PATHOGÉNIE
DU
RÉTRÉCISSEMENT CONGÉNITAL
DE L'ARTÈRE PULMONAIRE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 29 Juillet 1901

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Henri ETTIGHOFFER

Né le 24 Septembre 1873, à Alger.



LYON

A REY, IMPRIMEUR-ÉDITEUR DE L'UNIVERSITÉ

4, RUE GENTIL, 4

—
Juillet 1901



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1900-1901. — N° 181

ESSAI
SUR LA PATHOGÉNIE
DU
RÉTRÉCISSEMENT CONGÉNITAL
DE L'ARTÈRE PULMONAIRE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 29 Juillet 1901

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Henri ETTIGHOFFER

Né le 24 Septembre 1873, à Alger.



LYON

A REY, IMPRIMEUR-ÉDITEUR DE L'UNIVERSITÉ

4, RUE GENTIL, 4

—
Juillet 1901

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. LORTET. DOYEN.
LACASSAGNE ASSESSEUR.
CROLAS. QUESTEUR

PROFESSEURS HONORAIRES
MM. PAULET, CHAUVEAU.

PROFESSEURS

Cliniques médicales.	MM. LÉPINE. BONDET. BARD. PONCET. X. FOCHIER. GAYET. GAILLETON. PIERRET. MONOYER. HUGOUNENQ. CAZENEUVE. FLORENCE. LORTET. TESTUT. RENAUT. MORAT. TEISSIER. AUGAGNEUR. MAYET. TRIPIER. POLLOSSON (M.). ARLOING. LACASSAGNE. COURMONT. SOULIER. CROLAS.
Cliniques chirurgicales.	
Clinique obstétricale et Accouchements.	
Clinique ophtalmologique.	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	
Clinique des maladies mentales.	
Physique médicale	
Chimie médicale et pharmaceutique.	
Chimie organique et Toxicologie	
Matière médicale et Botanique	
Parasitologie	
Anatomie	
Anatomie générale et Histologie.	
Physiologie.	
Pathologie interne	
Pathologie externe	
Pathologie et Thérapeutique générales	
Anatomie pathologique.	
Médecine opératoire.	
Médecine expérimentale et comparée.	
Médecine légale	
Hygiène.	
Thérapeutique.	
Pharmacologie	

PROFESSEUR ADJOINT

Clinique des Maladies des Femmes. LAROYENNE.

CHARGES DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Clinique des Maladies des Enfants.	WEILL, agrégé
Maladies des voies urinaires	CHANDELUX —
Maladies des oreilles, du nez et du larynx	LANNOIS, —
Accouchements.	POLLOSSON (A.) —
Propédeutique médicale	ROQUE, —
Propédeutique chirurgicale.	GANGOLPHE, —
Botanique	BEAUVISAGE. —

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
BEAUVISAGE.	CONDAMIN.	VALLAS.	PAVIOT.
ROQUE.	DEVIC.	SIRAUD.	NOVE-JOSSERAND
ROUX.	COLLET.	DURAND.	BÉRARD.
POLLOSSON (A.)	BOYER.	DOYON.	SAMBUC.
ROCHET.	BARRAL.	PIC.	BORDIER.
ROLLET.	MOREAU.		

M. BEAUDUN, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. TEISSIER, Président; DEVIC, Assesseur;
MM. BOYER et SAMBUC, Agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A la Mémoire
DE MON PÈRE ET DE MA MÈRE

A MA FEMME

A MA SŒUR AINÉE

A mon Maître

A M. LE PROFESSEUR COCHEZ

Professeur de Clinique médicale à l'Hôpital de Mustapha.

A mon Président de Thèse

M. LE PROFESSEUR TEISSIER

Professeur de Pathologie interne à la Faculté de Médecine de Lyon.

A MES MAÎTRES

de l'École d'Alger

Élève de M. le Dr A. Cochez, professeur de clinique médicale à l'hôpital de Mustapha, il nous a été donné de profiter, durant deux ans, de son haut enseignement, et c'est à lui que nous devons les éléments de notre thèse. Nous sommes heureux de pouvoir lui témoigner ici notre grande reconnaissance et l'assurer de notre absolu dévouement.

Que M. le professeur Moreau, qui fut le premier à nous initier à l'étude de la médecine, reçoive aussi l'expression de notre vive gratitude.

Nous ne saurions oublier les précieux conseils que nous avons reçus dans les cliniques de MM. les professeurs Bruck, Curtillet, Goinard et Gemy.

Remerciements sincères à MM. les professeurs Blaise, Brault, Crespin, Denis, Labbé, Planteau, Rey, Sabadini, Salièges, Scherb, Trolard et Vincent, dont les excellentes leçons nous ont été si profitables.

Comment passer sous silence l'accueil sympathique qui nous a été fait à la Faculté de médecine de Lyon, où nous avons passé nos derniers examens!

Que M. le professeur Teissier, qui a bien voulu nous

faire l'honneur d'accepter la présidence de notre thèse, daigne agréer l'expression de nos respectueux remerciements.

Nous prions également M. le professeur G. Courmont et M. le professeur agrégé Siraud, de vouloir bien agréer l'hommage de notre entière reconnaissance.

ESSAI

SUR LA PATHOGÉNIE

DU

RÉTRÉCISSEMENT CONGÉNITAL

DE L'ARTÈRE PULMONAIRE

Nous avons eu la bonne fortune de réunir quelques observations inédites de rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire. Ce fut pour nous une occasion de méditer ce sujet encore si controversé au point de vue de sa pathogénie.

Chose curieuse ! presque tous nos malades présentaient une déformation singulière, mais toujours constante de la paroi costo-sternale.

C'était bien la déformation qui avait si vivement frappé M. Apert et à laquelle cet auteur a tenté de faire jouer un rôle prépondérant dans la pathogénie de la maladie qui nous occupe.

S'agit-il donc là d'autre chose que d'une coïncidence ?

Y a-t-il une relation de cause à effet ? ou plutôt la malformation du squelette thoracique est-elle le résultat et pour ainsi dire le témoin d'une compression intra-utérine qui aurait causé simultanément la malformation congénitale ? Nous aurons dans le cours de ce travail à

nous poser les termes de ce problème et à voir si ces constatations ne contribuent pas à élucider le mécanisme de cette affection congénitale, mais nous tenons avant tout à montrer la grande fréquence de cette coïncidence ; si bien que le praticien mis en présence d'un cas de sténose congénitale de l'artère pulmonaire devra rechercher si cette déformation existe.

Nous étudierons d'abord la pathogénie admise jusqu'à ce jour :

1° Théorie de l'endocardite fœtale,

2° Théorie de la malformation.

Nous passerons alors en revue les objections et les arguments de ces deux théories.

Ces prémisses posées, nous montrerons que l'idée de rattacher les malformations à des compressions intra-utérines est loin d'être nouvelle.

C'est alors que nous chercherons à interpréter de la même façon le rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire.

Nous exposerons les cas dans lesquels des malformations congénitales ont été observées à la suite d'une diminution du liquide amniotique.

THÉORIE DE L'ENDOCARDITE FOETALE

Cette théorie semble avoir été formulée la première fois par Cruveilhier :

« Le rétrécissement pulmonaire est toujours le résultat non d'un arrêt de développement, non d'une conformation primitive des germes, mais d'une maladie, d'une irritation des valvules sigmoïdes, qui ont amené

leur épaississement, l'adhérence interne de leurs bords libres, adhérence qui eût sans doute été complète sans la contraction du ventricule droit projetant le sang entre le bord libre des valvules et y maintenant un pertuis plus ou moins considérable.

« On peut soutenir, dit-il, que la perforation de la cloison interventriculaire, comme aussi la perforation de la cloison inter-auriculaire, coïncidant avec un rétrécissement de l'origine de l'artère pulmonaire, est la conséquence de ce rétrécissement : le rétrécissement pulmonaire semble dominer la lésion tout entière.

« Quand il y a rétrécissement de l'artère pulmonaire en même temps que communication inter-ventriculaire ou aortico-pulmonaire, n'est-il pas évident que le rétrécissement ou l'oblitération de l'artère pulmonaire domine tout le reste de la lésion, que les communications anormales sont la conséquence forcée de ce rétrécissement ?

« La nécessité d'une voie de dérivation, pour le sang qui ne peut s'écouler par l'orifice rétréci de l'artère pulmonaire, explique d'une façon parfaitement nette l'arrêt de développement. »

MM. Larcher, Grancher, Cadet de Gassicourt et nos différents auteurs classiques expliquent ainsi la théorie de l'endocardite fœtale :

La sténose de l'artère pulmonaire est un obstacle au libre passage du sang du cœur droit dans cette artère ; il y aura donc dans l'oreillette droite et, par suite, dans le ventricule du même côté, un excès de tension par rapport aux cavités gauches.

Cette différence de pression, alors que le canal arté-

riel et le trou de Botal ne sont pas oblitérés, forcera le sang à suivre ces chemins détournés et entretiendra la persistance des orifices, même après l'établissement de la fonction respiratoire.

Si un processus irritatif frappe l'artère pulmonaire avant la fin du deuxième mois, l'achèvement de la cloison du septum interventriculaire n'étant pas effectué à cette époque, le rétrécissement consécutif à l'inflammation produira une stase veineuse dans les cavités droites et les conditions nécessaires au passage du sang de droite à gauche se trouvant réalisées, l'oblitération du septum interventriculaire ne pourra s'effectuer.

M. Lancereaux souscrit également à la théorie de l'endocardite fœtale :

« Ces anomalies ont été considérées à tort comme de simples arrêts de développement ; leur origine, beaucoup plus complexe, est subordonnée à des règles invariables qui dépendent à la fois des localisations particulières des lésions du cœur chez le fœtus, et de la succession régulière et constante des changements opérés dans cet organe pendant le cours de la vie intra-utérine.

« A cette époque de la vie, en effet, les valvules et les orifices du cœur sont déjà les parties spécialement vulnérables ; mais contrairement à ce qui a lieu chez l'adulte, le cœur droit du fœtus est plus souvent atteint que le cœur gauche.

« Après l'orifice pulmonaire, les orifices auriculo-ventriculaires et l'orifice de l'aorte sont les sièges de prédilection des altérations qui surviennent dans les premiers mois de la vie fœtale. Les désordres anatomo-

miques que présentent ces orifices et les valvules destinées à leur occlusion ne diffèrent pas sensiblement de ceux que l'on observe à l'âge adulte ; cependant, comme les orifices cardiaques sont alors à peine formés et très étroits, il en résulte que leurs valvules venant à s'enflammer, ont la plus grande facilité à s'adosser, à se souder entre elles et même avec les parties voisines, de façon à rétrécir, à oblitérer l'orifice qu'elles sont appelées à fermer momentanément.

Plus loin, ce même auteur fait remarquer que la conséquence de l'arrêt de développement des cloisons est dû à un travail phlegmasique, localisé primitivement à l'un des orifices du cœur, et plus particulièrement à l'orifice pulmonaire. En somme, l'arrêt du développement serait un phénomène secondaire.

Lancereaux résume toute sa théorie et son opinion dans cette phrase :

La tératologie du cœur n'est autre que la pathologie de cet organe pendant le cours de la vie intra-utérine.

THÉORIE DES ARRÊTS DE DÉVELOPPEMENT

Cette théorie a surtout été défendue par Rokitansky. Pour cet auteur, l'absence totale d'un des septa (du septum inter-auriculaire, du septum interventriculaire ou du septum du bulbe aortique), absence qui entraîne la persistance d'une seule oreillette, d'un seul ventricule ou d'un seul tronc aortico-pulmonaire, est le résultat du défaut de cloisonnement d'un des compartiments du cœur primitif¹.

¹ Moussous, *Maladies congénitales du cœur*,

En ce qui concerne le bulbe aortique, on sait qu'il est divisé de très bonne heure, en deux parties, par un septum qui, prenant naissance en arrière et à gauche, se dirige en avant et à droite, en décrivant une courbe à concavité dirigée vers la droite; la partie située en arrière et à droite de la concavité formera l'aorte; la partie située en avant et à gauche de la convexité formera l'artère pulmonaire.

Suivant que ce septum artériel prendra son origine à gauche, à droite ou au milieu, il en résultera une anomalie de position pour ces deux vaisseaux. Ils pourront même être transposés, suivant que la concavité au lieu de regarder en arrière se trouvera regarder en avant. Mais en plus de ces variations que nous venons de signaler, il se peut que la direction du septum dévie de l'axe du bulbe; dans ces conditions, le bulbe n'est plus également divisé, et suivant que le septum rapproche sa face convexe de la paroi du bulbe, le calibre de l'artère pulmonaire est amoindri, celui de l'aorte amplifié.

Si c'est sa face concave, l'aorte sera au contraire étroite et l'artère pulmonaire large⁴. La déviation peut être telle, que le septum vienne accoler l'une de ses faces à la paroi du bulbe; il y a alors oblitération pulmonaire.

Ce cloisonnement vicieux du bulbe aortique entraîne à d'autres anomalies; la plus fréquente est l'absence de la partie postérieure du septum interventriculaire antérieur. Par suite du déplacement à droite de l'orifice aortique et de ses dimensions exagérées, la portion

⁴ Moussous, *Maladies congénitales du cœur*.

postérieure est impuissante à remplir son rôle ; elle ne peut ni atteindre, ni embrasser le contour du vaisseau trop large et déplacé (Moussous).

Pour les anomalies du septum postérieur, les mêmes explications peuvent être fournies ainsi que pour les malformations du septum inter-auriculaire.

Tel est l'exposé des deux théories qui, jusqu'à présent, se sont disputé l'honneur d'expliquer la pathogénie du rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire.

Elles nous semblent présenter de sérieuses objections. Ainsi, pour l'endocardite fœtale, il est évident que les lésions d'endo et de myocardite que l'on rencontre à l'autopsie sont en faveur d'un processus inflammatoire ; mais cette théorie, jusque-là si vraisemblable, nous paraît s'égarer lorsqu'elle veut faire remonter aux deux premiers mois de la période embryonnaire, qui correspondent à la période de formation, le processus phlegmasique.

On sait en effet que le cloisonnement du bulbe aortique, qui donne naissance à l'aorte et à l'artère pulmonaire, débute vers la troisième ou la quatrième semaine pour se terminer vers la sixième ; d'autre part, le cloisonnement interventriculaire est terminé vers la huitième semaine ; donc, pour expliquer les anomalies *subordonnées* dans la théorie de l'endocardite, il faut supposer que l'orifice pulmonaire s'enflamme de la sixième à la huitième semaine, ou tout au moins quelques jours avant le complet cloisonnement du septum interventriculaire.

La sténose pulmonaire qui succéderait à l'inflamma-

mation entraînerait une stase circulatoire, qui interviendrait dans l'inocclusion du septum interventriculaire.

Pareille supposition, en rapport avec la succession chronologique des différentes phases du développement du cœur, semble un peu forcée ; il faudrait, en effet, que l'inflammation pulmonaire se fit juste entre la sixième et la septième semaine.

Nous ne croyons pas qu'il soit nécessaire de faire remonter à la période embryonnaire les causes du rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire ; nous exposerons plus loin nos raisons. Quant à la théorie des arrêts de développement, elle a été également portée trop loin par Rokitanski. Il a évidemment exagéré en subordonnant tout à un vice portant sur le cloisonnement du bulbe, car on ne peut nier l'endomyocardite.

INFLUENCE DE LA COMPRESSION INTRA-UTÉRINE SUR DIVERSES MALFORMATIONS

Pour expliquer d'autres anomalies de développement constatées à la naissance, on avait fait intervenir d'autres facteurs ; ainsi nous lisons dans Hippocrate : « Il y a encore une manière dont les enfants sont déformés, c'est lorsque la matrice est trop étroite ; les mouvements de l'enfant qui est trop tendre se passant dans un milieu où il est trop serré, il faut bien que les membres s'y mutilent. Il en est ainsi des racines qui viennent dans la terre. Quand il n'y a pas assez de fond, ou qu'elles rencontrent quelques pierres, ou tout autre

corps dur, ne deviennent-elles pas toutes tortueuses, grosses dans un endroit, minces dans l'autre? Eh bien, il en arrive de même au fœtus dans la matrice, si quelque partie de son corps se trouve plus serrée que l'autre. »

Quelques auteurs pensent que les déformations thoraciques qu'ils ont constatées chez certains individus relèvent du même mécanisme. Elles semblent résulter d'une compression durant la vie intra-utérine, suivant certaines modifications qui produiraient une diminution du liquide amniotique. Lannelongue et Ménard¹, dans leur traité sur les atrophies par compression durant la vie fœtale, citent l'observation suivante :

« Un enfant né depuis trente-six heures, présenté en 1888 à la consultation de l'hôpital Trousseau par une sage-femme, nous fournit un exemple remarquable de ces malformations thoraciques tardives par compression. Il portait la tête très inclinée sur l'épaule gauche; on pouvait la remettre dans l'attitude droite, mais elle reprenait d'elle-même ensuite son inclinaison à gauche. La joue gauche, en rapport avec l'épaule correspondante, était aplatie, moins saillante et moins volumineuse que celle du côté droit. Au contraire, le front était saillant à gauche et manifestement aplati à droite.

« Les deux pieds étaient déformés le droit en varus, le gauche en valgus. Les deux membres inférieurs dans leur ensemble avaient une tendance normale à se porter à gauche. En exagérant cette disposition de la tête et des pieds à se porter à gauche, on pouvait d'une

¹ Lannelongue et Ménard, *Atrophies fœtales*, 1891.

part appliquer la joue gauche sur l'épaule gauche, d'autre part amener les deux pieds également vers l'épaule gauche au contact de la tête et tout cela sans grand effort. Ajoutons qu'une manœuvre semblable était impossible du côté opposé.

« L'enfant se trouvant ainsi enroulé sur le côté gauche comme un bâton dont on rapproche les deux bouts, il devenait manifeste que les malformations de la tête et des pieds étaient en corrélation directe et parfaite avec cette singulière attitude.

« L'aplatissement de la joue gauche et de la bosse frontale droite paraissait avoir été produit par une pression analogue à celle faite artificiellement avec la main pour maintenir momentanément la tête de l'enfant appliquée sur l'épaule gauche. »

Kocher¹ a eu l'occasion d'examiner un fœtus de trois mois présentant des traces de compressions mécaniques par défaut de liquide amniotique, les pieds et les mains étaient déformés, la tête inclinée en avant.

Osiander a vu un enfant qui était né avec le menton enfoncé dans le thorax, le dos voûté, les extrémités creusant aussi de profondes empreintes sur le thorax, des pieds bots et un crâne asymétrique. La compression du côté gauche, ou plutôt l'inflexion du tronc sur le côté gauche était indiquée par une synostose des côtes gauches et par l'absence du rein gauche.

Daresté, dans son ouvrage sur les recherches sur la

¹ Cité par Borel, Contribution à l'étude des asymétries du visage et de l'hémiatrophie de la face (*Revue médicale de la Suisse romande*, 1885),

production artificielle des monstruosités, dans sa note C, montre comment les déviations et particulièrement le pied bot congénital, l'une des anomalies les plus fréquentes de l'espèce humaine, sont la conséquence de la compression du corps de l'embryon par l'amnios arrêté dans son développement.

Bonnaire, tout récemment, a noté chez une quintipare enceinte de trois mois, qui présentait de la rétroversion avec rétention d'urine, que l'on traitait par les cathétérismes vésicaux et rectaux, l'expulsion d'un fœtus qui se présenta par le siège et qui avait les intestins à nu, le gris costal ouvert, les côtes très déviées, de la scoliose, et enfin un bassin ratatiné.

Il est probable, dit-il, que ce fœtus a été éviscéré par suite de la rétroversion de l'utérus et de l'absence de tout liquide amniotique ; en somme il avait été comprimé à sec.

Les amputations congénitales, les sillons, l'ectopie cardiaque, l'encéphalocèle pariétooccipitale ont été également attribués aux contacts prolongés de l'embryon avec ses enveloppes et aux adhérences consécutives qui en sont résultées par suite d'une diminution de liquide amniotique.

Tillaux¹ lui-même est très affirmatif sur ce point, en ce qui concerne la pathogénie de la luxation congénitale de la hanche :

« Supposez que pour une cause quelconque, une diminution par exemple du liquide amniotique, la pression des parois utérines s'exerce sur le bassin plus

¹ Tillaux, *Traité de chirurgie clinique*, 4^e édition.

énergiquement que d'habitude, on conçoit que la partie postérieure et intérieure du sourcil cotyloïdien présente moins de hauteur, d'où élimination successive de la tête fémorale de son siège normal.

**DE LA COMPRESSION INTRA-UTÉRINE INVOQUÉE COMME CAUSE
DU RÉTRÉCISSEMENT CONGÉNITAL DE L'ARTÈRE PULMONAIRE.**

M. Apert a rattaché les malformations thoraciques congénitales qu'il a relevées dans les cas de rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire à un même mécanisme.

C'est à cette explication que nous nous rattachons, d'autant plus que les observations que nous donnons plus loin font presque constamment mention de cette coïncidence : sténose pulmonaire et déformation thoracique.

Nous sommes donc en droit de nous demander si ces deux anomalies, qui vont si fréquemment ensemble, ne sont pas les co-effets d'une même cause : la compression intra-utérine.

M. Apert¹, en 1895, a présenté à la Société anatomique l'observation d'un malade atteint de rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire par endocardite fœtale, de perforation de la cloison inter-ventriculaire, d'inocclusion du trou de Botal et d'absence de canal artériel.

Ce malade présentait, dit-il, les mêmes malformations thoraciques que celui qu'il présente en 1899 :

¹ Apert, *Société médicale des hôpitaux*, 1899.

« Le plastron chondro-sternal présentait sur la face antérieure une gouttière profonde, dans laquelle venait se loger l'avant-bras gauche de l'enfant, maintenu dans cette position vicieuse par une ankylose presque complète des articulations du membre supérieur.

« Cet enfant présentait, en outre, deux mains botes et des membres inférieurs bizarrement contournés et enroulés l'un sur l'autre en s'emboîtant réciproquement pour occuper le moindre volume possible.

« Dans ce cas, il n'y avait aucun doute, l'enfoncement thoracique était causé par la compression du muscle utérin, l'enfant était né avant terme, le ventre de la mère avait été bien moins développé que dans les grossesses précédentes, elle n'avait jamais senti remuer l'enfant. »

La cause de cette malformation doit être cherchée, non dans la paroi utérine, mais dans le liquide amniotique qui se trouve alors en quantité insuffisante.

Normalement¹, le fœtus est libre dans la cavité de l'amnios et isolé en tous les points par une couche de liquide qui répartit uniformément les pressions sur toute sa surface. En exécutant des mouvements actifs et en changeant de position, le fœtus n'entre en contact avec la paroi amniotique que d'une manière légère et momentanée. Il n'en n'est plus de même si le liquide amniotique est en quantité insuffisante, ce liquide n'isole plus alors le fœtus, sur lequel s'applique directement la paroi utérine qui va lui imposer une attitude fixe. Il en résulte que les mouvements actifs sont

¹ Lannelongue et Ménard, *atrophies fœtales*, 1891.

limités ou empêchés, et que les parties saillantes sont exposées à subir la pression directe et continue de l'utérus appliqué et contracté sur elles. Attitude fixe du fœtus et pression continue sur les parties les plus saillantes, telles sont les conditions qui découlent de la pénurie du liquide amniotique.

C'est ce qui doit se produire, selon nous, dans le cas de rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire lorsqu'une petite partie se trouve interposée dans la gouttière sternale, ou même dans le cas de position normale du fœtus, les deux bras se croisant au niveau du sternum. L'entrecroisement des bras ou l'interposition d'une petite partie s'offrent tout naturellement comme point d'appel pour la pression. Dans ces conditions, on comprend que les organes sous-jacents s'en ressentent, et, dans ce cas, l'infundibulum ou l'orifice artériel étant directement en rapport avec le sternum, c'est sur eux que les effets de la compression se font surtout sentir.

La pression soutenue que nous relevons au niveau du sternum aura eu pour effet de déprimer considérablement la gouttière sternale, et la partie moyenne de cet os, dans son sens longitudinal, présentera les malformations qu'il est aisé de voir sur les photographies jointes aux observations.

Si dans certains cas de rétrécissement de l'artère pulmonaire, nous n'avons pas constaté l'enfoncement très évident de la partie médiane, n'avons-nous pas le droit de nous demander si l'ossification tardive du plastron costo-sternal n'a pas corrigé la déformation primitive? Nous répétons que cette malformation est constatée

dans le plus grand nombre de nos observations, et il est probable que les praticiens, dont l'attention est maintenant appelée sur ce point, ne tarderont pas à être frappés de l'existence fréquente de cette coïncidence.

En somme, n'avons-nous pas le droit d'invoquer la compression du muscle utérin transmise à l'origine de l'artère pulmonaire, comme cause du rétrécissement congénital, et cette opinion n'est-elle pas pour le moins aussi rationnelle que les opinions émises jusqu'ici? En tout cas, ce n'est pas la seule malformation attribuable à cette cause, puisque nombre d'auteurs ont invoqué le mécanisme de la compression intra-utérine pour expliquer les malformations congénitales.

Notre théorie permet d'expliquer aussi les causes de l'inocclusion du septum interventriculaire et de l'endomyocardite. La pression exercée au niveau de l'infundibulum ou de la naissance de l'artère détermine une diminution de calibre qui sera une gêne fonctionnelle surtout à partir de la naissance.

On comprend que ce point rétréci soit un *locus minoris résistentiæ*, et qu'il soit souvent le siège d'un processus inflammatoire que nous considérons comme secondaire; la preuve de ces poussées inflammatoires réside dans ces brides scléreuses trouvées à l'autopsie.

Ces processus semblent consécutifs, car ils sont d'autant plus marqués que les vérifications anatomiques sont plus éloignées de la naissance.

Enfin, bien que ces malades soient le plus souvent emportés par la tuberculose pulmonaire, il est souvent permis de constater au niveau de la sténose congénitale une endocardite aiguë végétante, qui prouvera bien

la tendance de cette lésion à servir d'appel à l'inflammation.

L'obstacle produit par la compression détermine la communication des deux cœurs, en forçant pour ainsi dire le septum dans son point le moins résistant; c'est-à-dire à la partie supérieure et moyenne, là où les deux endocardes s'adosent sans interposition de tissu musculaire.

Il nous répugne d'autant moins d'invoquer ce mécanisme de la communication, même après formation complète du septum, que Constantin Paul a admis la possibilité de cette communication à la suite du rétrécissement acquis.

C'est dire que la communication des deux cœurs ne résulte pas fatalement du développement incomplet des septa.

Nous conservons donc la conception des anomalies subordonnées, mais avec ce correctif : que les communications interventriculaires se font après complet développement du septum.

Pour la communication auriculaire, rappelons que l'anomalie la plus souvent observée est la persistance du trou de Botal; ce qui n'est pas difficile à expliquer, la valvule de Vieussens ne fermant cet orifice qu'à la naissance, et ne pouvant par conséquent se développer dans le cas de rétrécissement ou la pression auriculaire droite est excessive.

Il n'est donc pas nécessaire de remonter aux théories de l'endocardite et des arrêts de développement pour expliquer ces phénomènes. Quant aux autres anomalies qui se montrent chez les sujets atteints de sténose

congénitale, ne peut-on pour les expliquer invoquer le même mécanisme? (*Spina bifida*, absence de rein gauche dans le cas d'Osiander.)

Cochez a publié à la Société médicale des hôpitaux de Paris une observation de retrécissement congénital dans laquelle on relève la soudure des deux reins qui représentaient un fer à cheval. Cette symphyse des reins n'est-elle pas explicable par une compression des deux régions lombaires, compression empêchant chacun des deux reins d'occuper sa place normale et les refoulant l'un contre l'autre?

DESCRIPTION DE LA MALFORMATION THORACIQUE

Cette déformation nous paraît des plus importantes à connaître, tant à cause de sa fréquence qu'à cause du rôle pathogénique que nous lui attribuons dans la production de la sténose congénitale. Le thorax de nos malades semble se rapprocher beaucoup du thorax en gouttière décrit par Féré et Schmid. Il ne paraît pas dévié de sa direction normale. Seuls les cartilages costaux et le sternum nous paraissent semblablement atteints des deux côtés. La déformation, dans tous nos cas, commence à la hauteur de la 3^e côte pour se terminer au niveau de la 5^e inclusivement.

N'ayant pas eu l'occasion de pratiquer l'autopsie de malades présentant un thorax de ce genre, nous nous bornerons à donner les indications qu'un examen attentif nous a permis de constater.

Ce qui frappe dans la déformation qui nous occupe c'est :

1^o La disposition du sternum, qui présente une gouttière longitudinale à concavité antérieure, et un angle ouvert en arrière et présentant son sommet vers le 4^e espace intercostal.

2^o Au niveau des cartilages intercostaux, une saillie symétrique plus ou moins régulièrement hémisphérique siégeant au niveau des 3^e, 4^e espaces intercostaux et occupant quatre travers de doigt en dehors du sternum. Chez le malade de l'observation II, le diamètre de notre hémisphère mesure environ 7 centimètres.

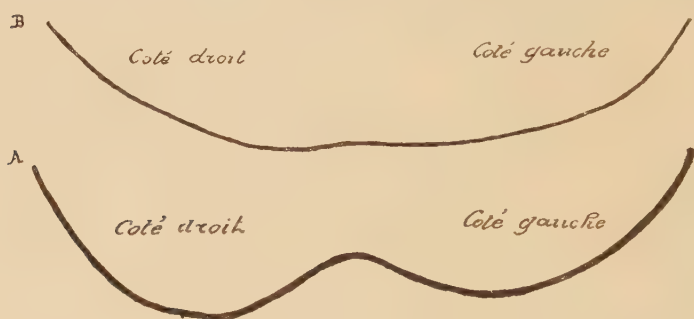


FIG. 1. — Coupe horizontale du thorax passant par les deux saillies hémisphériques.

Ajoutons à cela que la symétrie n'est pas toujours parfaite des deux côtés, et que cette déformation peut entraîner à elle seule une déformation du rachis (cyphoscoliose), et l'on comprendra les physionomies variées que peuvent revêtir les thorax des malades observés.

Mais, derrière cette variété, nous retrouverons toujours les principaux caractères que nous venons de mettre en relief, et que l'on pourrait figurer dans ces deux schémas, représentant, l'un une coupe horizontale passant par les deux saillies hémisphériques, l'autre une coupe verticale passant par le sternum.

Ce thorax ne ressemble nullement à celui des rachitiques. Chez ces derniers, en effet, on observe à l'inspection, des signes que nous n'avons relevés nulle part dans les observations que nous avons présentées. Les côtes, par suite des tractions qu'exercent sur elles les muscles intercostaux, redressent leurs courbures et deviennent concaves en dehors ; de plus, au niveau des articulations chondro-sternales, on remarque une gouttière, souvent assez prononcée, dans le fond de laquelle se trouvent les articulations chondro-sternales.

Cette malformation siégeant des deux côtés, le sternum se trouve porté en avant, ce qui l'a fait comparer au brechet des oiseaux.

Cette saillie du sternum détermine une diminution assez marquée du thorax dans ses dimensions transversales.

Les côtes inférieures ne suivent pas le mouvement que nous signalions plus haut, elles se déjettent en dehors, probablement par suite de la masse gastro-intestinale qui les refoule.

Aussi, chez les rachitiques, la taille semble-t-elle remonter très haut.

Cette taille élevée, jointe au ventre d'ordinaire si gros des enfants rachitiques, ont fait comparer la forme générale du buste des rachitiques au corps d'une araignée.

Si nous rappelons que le rachitisme se développe dans l'enfance, de préférence vers deux ans, et qu'il



FIG. 2.— Coupe verticale du thorax passant par le sternum.

apparaît exceptionnellement pendant la vie intra-utérine, nous aurons montré que la forme du thorax, ainsi que son évolution, diffère complètement du thorax que nous avons signalé chez les enfants porteurs du rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire. Chez ces derniers, en effet, la malformation existait à la naissance ; de plus, nous ne retrouvons pas la gouttière qui siège au niveau des articulations chondro-sternales ; nous ne relevons qu'une forte dépression dans le sens longitudinal et au niveau de la partie moyenne du sternum. On ne saurait donc rapprocher le thorax des rachitiques de celui que nous avons décrit dans ce travail.

La malformation thoracique que nous étudions diffère-t-elle complètement du thorax en entonnoir décrit par Eggel, Flesch, Esbstein en Allemagne, Ramallier et Sérieux en France dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1891 ?

Nous savons que cette variété de déformation est considérée comme congénitale et constitue, selon certains auteurs, un stigmate de dégénérescence ; n'y a-t-il pas là encore un effet de cette compression intra-utérine que nous avons invoquée chez nos malades, et qui, par ses nombreux méfaits, est bien capable à elle seule de produire des dégénérés ?

En somme, il nous semble que ces deux variétés de déformation, loin de différer essentiellement, ont la plus grande similitude, et nous nous demandons s'il n'y a pas là une seule et même anomalie, tantôt isolée, tantôt accompagnée d'une anomalie viscérale autrement importante : le rétrécissement de l'artère pulmonaire.



FIG. 3. — Robert S.... — Thorax déformé ; voussure arrondie de chaque côté du sternum, commençant au niveau du deuxième cartilage costal.

OBSERVATION I (personnelle).

S... Robert, israélite, sept ans, né à Alger.

Antécédents héréditaires. — Père et mère bien portants. Ils ont trois enfants : deux garçons et une fille ; à l'exception de Robert, les deux autres enfants sont bien portants.

Antécédents personnels. — La mère nous apprend que, durant la grossesse de Robert, elle a eu de très gros chagrins occasionnés par la mort de proches parents ; elle aurait néanmoins accouché à terme, mais l'enfant était chétif, anhélant.

La garde-malade chargée de veiller cet enfant nous dit que lorsqu'il criait, sa face devenait violette et que, quelques jours après sa naissance, Robert aurait eu une syncope. A ce moment, on l'aurait cru mort, son visage paraissait décomposé, ses lèvres étaient noires.

Jusqu'à deux ans, S... a été difficile à élever.

Il a eu une hernie inguinale à deux mois ; à trois ans, une bronchite peu grave.

C'est à l'occasion de cette bronchite que l'on découvre, par hasard, un souffle intense dans la région du cœur. A cinq ans, il a une fièvre typhoïde légère.

Etat actuel. — Thorax déformé, ainsi qu'il est aisé de s'en rendre compte sur la photographie ci-jointe, figure 3 ; voussure arrondie de chaque côté du sternum, et commençant au niveau du deuxième cartilage costal ; cette voussure, comme dans toutes nos observations, siège à gauche et à droite du sternum et s'étend jusqu'au cinquième cartilage

costal inclusivement; elle est plus prononcée du côté du droit.

A la palpation, on a la perception très nette du frémissement cataire, surtout au niveau du troisième cartilage costal gauche et contre le sternum.

A l'auscultation, le souffle que l'on perçoit est nettement systolique : il masque tout le premier temps et a sa propagation en haut et en dehors, c'est-à-dire vers la clavicule gauche. La pointe du cœur bat à sa place normale.

Le ventricule droit, à la percussion, semble hypertrophiée.

Les poumons, le foie, la rate et le système osseux sont sains; l'enfant est simplement d'apparence chétive, il s'amuse cependant très volontiers et est toujours disposé à courir; il est, toutefois, arrêté dans ses courses par la respiration qui lui fait rapidement défaut. Son visage prend aussitôt une teinte cyanotique caractéristique.

A l'état habituel, ses doigts ont une légère teinte bleuâtre, surtout au niveau des ongles; ils ne sont pas hypocratiques.

L'enfant est intelligent.

OBSERVATION II (personnelle).

Françoise V..., douze ans, née à Berrouaghia (département d'Alger).

Antécédents héréditaires. — Le père a des douleurs rhumatoïdes, mais n'a pas de lésions aortiques; la mère est très bien portante.

Trois sœurs en bonne santé. Deux des sœurs sont mariées



FIG. 4. — Françoise V... — Thorax déformé, saillie prononcée de chaque côté du sternum, mais plus forte à gauche.

depuis peu ; la troisième agée de vingt ans est très robuste. Françoise est la dernière des enfants.

Antécédents personnels. — Durant la grossesse, la mère a eu des vomissements incoercibles. Ces vomissements ont duré pendant tout le cours de la gestation. Interrogé sur le volume que pouvait présenter son ventre durant cette grossesse, M^{me} V. nous dit qu'il était beaucoup moins volumineux que dans les précédentes. Elle aurait senti remuer son enfant entre le troisième et le quatrième mois. L'accouchement aurait eu lieu à terme dans les conditions normales de présentation.

Françoise, dès sa naissance, paraissait chétive ; elle a été assez difficile à élever. Elle a marché à quatorze mois et a percé ses premières dents à huit mois.

A un an et demi, maladie fébrile, grave, indéterminée, qui dura un mois. Depuis, l'enfant est essouffée au moindre effort et sa face prend une teinte cyanotique très accusée. Bronchites fréquentes. Sensible au froid. Extrémités toujours froides. Doigts non hippocratiques.

Un médecin frappé du souffle que l'on constatait au niveau du cœur chez cette enfant lui aurait donné de la digitale.

Etat actuel. — Nous voyons l'enfant à sa sortie de l'école (car cette enfant n'ayant fait qu'une simple apparition à l'hôpital de Mustapha, il y a trois ans, nous n'avions recueilli que quelques renseignements sur elle et nous avons dû nous transporter dans sa famille pour relever d'autres renseignements susceptibles de nous intéresser). Elle a dû, pour regagner le domicile de ses parents, effectuer un assez long trajet et franchir une montée relativement pénible ; aussi la trouvons-nous haletante et cyanosée légèrement. A la palpation de la région précordiale, pratiquée sur les effets de

l'enfant, on est frappé de l'intensité des battements du cœur. Malgré l'état d'agitation de l'enfant qui a parcouru une distance de près d'un kilomètre à pied, ses mains, ses pieds et ses oreilles sont froids.

Le thorax est très manifestement déformé, ainsi qu'on peut le voir sur la photographie ci-jointe (fig. 4) ; il présente, de chaque côté du sternum, une saillie très prononcée, mais plus forte à gauche. Ces deux saillies sont séparées par une gouttière qui déprime le sternum dans son sens longitudinal.

A la palpation du cœur, on note l'existence d'un frémissement cataire caractéristique, dont le maximum siège au niveau du troisième espace intercostal gauche, avec propagation vers l'épaule du même côté.

Les battements du cœur se traduisent à la vue par une ondulation des plus nettes au niveau du cinquième espace intercostal et un peu en dehors.

A l'auscultation, souffle systolique rude, à maximum nettement pulmonaire.

Ce souffle peut être comparé au bruit que fait un jet de vapeur ; il est intense et se propage de dedans en dehors. On le constate également dans la région sous-claviculaire droite, mais avec une intensité bien moindre.

A la percussion, on note une zone de matité très nette, dépassant le bord droit du sternum et indiquant l'hypertrophie du cœur droit.

Cette enfant, très intelligente, a un caractère très difficile et est facilement irritable.

OBSERVATION III

(due à l'obligeance de M. le Dr Cochez, professeur de clinique médicale à l'hôpital de Mustapha).

Hippolyte S..., vingt-quatre ans, né à Oran.

Antécédents héréditaires. — Père et mère en bonne santé. Ont eu quatre garçons et trois filles qui sont tous vivants et en bonne santé, à l'exception du malade dont nous donnons l'observation. L'aînée des enfants est une fille. Hippolyte venait après elle.

Antécédents personnels. — La mère d'Hippolyte nous apprend que, durant sa grossesse, alors qu'elle était enceinte de cinq mois, à la suite d'une chute qu'elle aurait faite, son flanc droit aurait porté sur l'angle d'une malle. Après cet accident, le fœtus dont elle avait constaté auparavant les mouvements très actifs, aurait été privé subitement de tous mouvements et ce pendant quarante-huit heures. La chute n'aurait pas eu d'autres conséquences. L'enfant serait venu à terme, bien qu'ayant l'aspect d'un prématuré; la mère le comparait à un vieux. Il serait resté pendant vingt-quatre heures en l'état de mort apparente; son corps, pendant tout ce laps de temps, avait une teinte violette très prononcée.

A trois mois, forte bronchite, à sept mois, variole. Sevré à dix mois, on constate, quelques jours après, une hernie inguinale droite.

A vingt mois, rougeole à caractère très grave; entre temps, bronchites fréquentes.

A cinq ans, scorbut, nous dit la mère, mais nous pensons plutôt à une série d'hémorragies gingivales, comme on en observe fréquemment dans le rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire, mais dont les localisations diffèrent.

A six ans, fièvre typhoïde sévère, la langue et les lèvres durant cette fièvre étaient noires, nous dit la mère.

A seize ans, fièvre muqueuse.

Ce n'est qu'à partir de ce moment que la mère s'aperçoit que son enfant présente de la cyanose. Depuis, au moindre effort ou à la suite d'une contrariété insignifiante, le visage d'Hippolyte prend une teinte cyanotique et sa respiration devient pénible. Son caractère est très difficile, il s'exaspère pour un rien, et à l'âge de huit ans, en raison de menaces de mort qu'il aurait proférées vis-à-vis d'une de ses sœurs, on aurait dû l'interner, croyant à de l'aliénation mentale.

Les mains et les pieds sont d'ordinaires froids et bleus. Les ongles ne sont pas hippocratiques. Epistaxis nombreuses, abondantes et difficiles à arrêter (trois fois par mois).

H..., en plus de l'état psychique spéciale que nous signalions plus haut, était hanté par des rêves pénibles; il se réveillait en sursaut en poussant des cris; il se croyait poursuivi par des Arabes, des chiens. Ces mêmes rêves le poursuivent au moment où nous le voyons, c'est-à-dire à vingt-quatre ans. D'une intelligence plus qu'ordinaire, il a tous les attributs d'un dégénéré; on relève chez H..., un prognathisme très accusé.

Ce malheureux ne pouvant effectuer aucun travail est à la charge de sa famille.

Le thorax de notre malade, ainsi que le montre la photographie 5 présente deux saillies situées de chaque côté



FIG. 5. — Hippolyte S... — Le thorax présente deux saillies, situées de chaque côté des bords du sternum, et séparées l'une de l'autre par une gouttière assez accusée qui occupe la partie moyenne du sternum dans son sens longitudinal.

des bords du sternum ; ces saillies sont séparées l'une de l'autre par une gouttière assez accusée qui occupe la partie moyenne du sternum dans son sens longitudinal.

La pointe du cœur, légèrement déjetée en dehors, bat dans le cinquième espace intercostal.

On note à la palpation au niveau du foyer pulmonaire un frémissement cataire très accusé.

A l'auscultation, souffle rude, systolique, à maximum pulmonaire. La propagation de ce souffle se fait vers la clavicule gauche.

La percussion permet de constater une zone de matité de deux travers de doigt, en dehors du bord droit du sternum ; le cœur droit est donc manifestement dilaté.

OBSERVATION IV (personnelle).

Adélaïde P..., onze ans, nous est amenée pour une bronchite.

Antécédents héréditaires. — Il nous est impossible d'en recueillir. Notre malade est une enfant trouvée qui a été confiée depuis sa naissance à plusieurs personnes étrangères.

Antécédents personnels. — Les motifs que nous signalions ci-dessus, nous empêcheront de remonter au très jeune âge d'Adélaïde. On nous apprend seulement qu'elle contractait facilement des rhumes, qu'elle était très sensible au froid, et que sous l'influence du moindre effort, de la moindre fatigue, sa face prenait une teinte violacée, sa respiration devenait haletante. Elle serait également très sujette aux épistaxis.

Etat actuel. — En voulant ausculter cette enfant, on est frappé par la présence d'une voussure siégeant de chaque côté du sternum ; les bords droit et gauche du sternum font une saillie assez prononcée, tandis que la partie médiane de cet os, dans son sens longitudinal (fig. 6), est creusée en gouttière.

L'auscultation révèle un souffle d'une grande intensité. Il nous est facile de déterminer que ce souffle appartient au cœur et non aux poumons.

Ce souffle est nettement systolique, il couvre tout le premier bruit, et son maximum siége au niveau du troisième espace intercostal gauche, et à 1 centimètre du bord gauche du sternum. Ce souffle, rude, se propage vers la clavicule gauche ; il perd de sa tonalité au fur et à mesure que l'on s'éloigne du foyer pulmonaire ; mais son intensité est telle qu'on le perçoit aisément dans la partie droite du thorax.

Il est très nettement perceptible à la main et revêt tous les caractères du frémissement cataire.

La pointe du cœur bat dans le cinquième espace intercostal, dans la ligne mamelonnaire.

Le cœur droit déborde d'un bon centimètre le bord droit du sternum. Le pouls est fort.

Les poumons présentent des râles de bronchite disséminés dans toute la poitrine.

Les mains et les pieds d'Adélaïde ont presque continuellement une température très basse. Ils ont une coloration violette assez prononcée. Les doigts ne sont pas hippocratiques.

La personne chargée de la garde de cet enfant nous apprend qu'elle a un caractère irascible.

Sa bronchite a évolué sans incidents.



FIG. 6. — Adélaïde P... — Voussure siégeant de chaque côté du sternum, dont les bords droit et gauche font une saillie assez prononcée, tandis que la partie médiane de ces os dans son sens longitudinal est creusée en gouttière.

OBSERVATION V

(due à l'obligeance de M. le Dr Cochez,
professeur de clinique médicale à l'hôpital de Mustapha.)

D... Marie, célibataire, sans profession, âgée de trente-quatre ans, née à Paris le 16 janvier 1862.

Entrée à l'hôpital de Mustapha le 28 juin 1896.

Domicile, à Maison-Carrée depuis six mois, avant cette époque à Rozoy-en-Brie (Seine-et-Marne).

Antécédents héréditaires. — Mère morte à vingt-sept ans de fièvre typhoïde, père mort hydropique. Grand'mère maternelle est vivante et âgée de soixante-dix-neuf ans, mais elle aurait eu des attaques de paralysie.

A eu quatre frères et sœurs ; deux morts, l'un de fièvre typhoïde à vingt-deux ans, l'autre en bas âge. Aucun ne serait venu au monde comme elle (avec de la cyanose). Le frère vivant aurait une hernie, la sœur est remariée, elle a eu quatre enfants dont un mort. Elle est bien portante.

Antécédents personnels. — Serait née trois semaines avant terme. La mère était nerveuse et aurait eu une peur pendant la grossesse.

A la naissance, le médecin déclare que l'enfant non à terme ne vivra pas. On la met en nourrice à Vaudroit, mais elle n'a pas la force de teter pendant les trois premières semaines, et on est obligé, pour la nourrir, de faire couler le lait du sein dans la bouche. Elle n'avait pas de sommeil et quand elle criait elle devenait noire, ce que la nourrice

attribuait à la colère. Elle reste jusqu'à deux ans chez la nourrice.

Jusqu'à l'âge de sept ans, rien à noter, sinon qu'elle ne pouvait jouer et courir sans devenir noire. A sept ans, elle a des crises pendant lesquelles elle perd connaissance, elle se débat et elle pleure. Elle est souvent arrêtée et reste au lit pendant des mois, surtout pendant l'hiver, qui l'incommodait beaucoup. Elle est plus noire pendant la saison froide que pendant l'été. La menstruation s'installe à onze ans et demi. Les premières règles constituent une véritable hémorragie à cause de leur abondance. Elles se montrent régulièrement et abondamment toutes les trois semaines. L'oppression est moindre après les règles.

A vingt-deux ans, refroidissement, douleur au cœur et fièvre. Cette douleur, qui irradiait dans le dos, n'a pas disparu.

A vingt-quatre ans, nouvelle maladie avec douleur toujours marquée au cœur.

Nouveau refroidissement à trente-trois ans.

En juin 1895, elle a une bronchite, voit ses règles pendant dix jours et n'est plus réglée. Depuis cette époque, elle a toujours toussé.

En octobre 1895, crache une grande quantité de sang (un saladier).

Le médecin prescrit le séjour de l'Algérie, elle s'y rend avec sa famille en 1895.

A son arrivée à Maison-Carrée, elle est prise de diarrhée abondante (8 à 10 selles par jour). Elle peut encore aller et venir mais très doucement car elle étouffe au moindre effort, crache beaucoup, et sous l'influence de la plus petite émotion a une crise plus forte et devient noire. C'est cet état qui la détermine à entrer à l'hôpital de Mustapha.

État actuel. — Maigreux squelettique, apparence cachectique et pâleur des téguments, sur laquelle tranche la cyanose très marquée des extrémités des pieds, et des mains tuméfiées en baguettes de tambour, avec les ongles incurvés. Teinte violacée du nez et des lèvres. Les veines dorsales des mains ainsi que le réseau veineux sous-ombilical sont très accusés. Pointe du cœur bat dans le cinquième espace intercostal en dehors du mamelon.

Le foie ne déborde pas les fausses côtes ; la rate, qui mesure 11 centimètres de long et 8 de large, ne paraît pas hypertrophiée. On perçoit un frémissement cataire très net, allant du troisième cartilage costal gauche à la clavicule du même côté.

La matité cardiaque dépasse d'un travers de doigt le bord sternal droit.

Souffle systolique rude, couvrant le petit silence à timbre bas, ayant son maximum au bord sternal gauche, au niveau du troisième espace intercostal. Ce souffle semble se propager vers la clavicule, mais s'entend jusqu'à la pointe.

Espace de Traube mat ; matité complète du sommet gauche ; gros gargouillements, toux caverneuse, pouls petit, 108.

Toux fréquentes, oppression avec crises plus vives, se plaint aussi de palpitations.

Elle mange à peine, vomissements alimentaires provoqués par la toux. Elle va s'affaiblissant de plus en plus et s'éteint en octobre 1896, emportée par la suffocation.

Autopsie. — Du côté des poumons : cavernes tuberculeuses à gauche, infiltration à droite. Cœur volumineux, par suite du développement exagéré du cœur droit.

Cœur. — Volumineux à cause du développement prédo-

minant du cœur droit. L'épaisseur des deux parois ventriculaires est la même, 12 millimètres. L'infundibulum est rétréci et tapissé d'un tissu blanchâtre sur lequel font saillie des cicatrices blanches fibreuses et des noyaux durs. La partie la plus rétrécie est ovale, mesurant 1 centimètre dans son grand diamètre, 1/2 centimètre dans son petit. Orifice pulmonaire mesure 45 millimètres (au lieu de 71) de circonférence. Il est muni de *deux valvules* sigmoïdes seulement. Les parois de l'artère pulmonaire tranchent par leur finesse sur l'épaisseur de l'aorte. Dans le ventricule droit, entre les piliers de la tricuspide, on aperçoit un orifice qui conduit directement dans le ventricule gauche, immédiatement sous l'orifice aortique. Cet orifice interventriculaire est ovale : son grand diamètre mesure 2 centimètres, son petit 1 cm. 50. Le bord inférieur est situé plus à gauche que le bord supérieur ; en d'autres termes, la cloison interventriculaire se trouve à cheval sur l'orifice aortique, ce qui permettait au sang du ventricule droit d'être projeté directement dans l'aorte.

L'orifice aortique a 61 millimètres de circonférence, les valvules sigmoïdes sont légèrement épaissies.

L'orifice mitral mesure 64 millimètres au lieu de 93 millimètres, il est donc rétréci.

OBSERVATION VI

(publiée par M. le Dr Cochet, professeur de clinique médicale, à l'hôpital de Mustapha) (*Société médicale des hôpitaux*, 1896).

Rétrécissement de l'infundibulum de l'artère pulmonaire et communication interventriculaire, sans troubles fonctionnels appréciables jusqu'à l'âge de vingt-six ans. Cyanose, tuberculose pulmonaire.

Jard..., vingt-huit ans, comptable, né à Bouconville (Meuse), séjour en Algérie depuis 1886.

Il entre à l'hôpital de Mustapha, salle Trousseau, n° 34, le 12 avril 1894.

Antécédents héréditaires. — Rien à signaler, sinon qu'un de ses frères serait atteint de « maladie de poitrine ».

Antécédents personnels. — Cet homme, qui avait habituellement une excellente santé, aurait été atteint de fluxion de poitrine peu grave, dans son enfance.

En 1887, à l'âge de vingt et un ans, il s'engage dans le 1^{er} régiment de zouaves et, à la suite de deux visites médicales, il est jugé bon pour le service militaire. Jamais il n'avait ressenti de douleurs à la poitrine, de palpitations ou d'oppressions, mais il dit avoir toujours eu les extrémités des doigts volumineuses.

En 1889, il prend part aux grandes manœuvres de Kabylie et ressent, pour la première fois, des douleurs au niveau du sternum et des palpitations, sensations qui, ayant disparu

à la suite d'un simple repos, ne l'ont pas empêché de terminer son service militaire.

Il se marie et a un enfant que nous avons examiné et chez lequel nous n'avons trouvé rien d'anormal du côté du cœur et des autres organes.

En 1892, il a une bronchite suivie d'un crachement de sang; en même temps, il ressent des palpitations et des suffocations et s'aperçoit que ses extrémités sont parfois bleues et refroidies. A cette époque, on applique des vésicatoires sur le cœur.

En 1893, nouvelle bronchite et nouvelle hémoptisie. Depuis lors, le malade a toujours toussé, les crises de suffocation et de cyanose deviennent de plus en plus fréquentes, ce qui l'amène à l'hôpital le 12 avril 1894.

État actuel. — C'est un homme blond, maigre, au facies violacé : les lèvres, les joues, le nez et les oreilles sont cyanosés; les dernières phalanges des doigts et des orteils sont tuméfiées et cyanosées, les extrémités sont froides. Il se plaint de palpitations au moindre effort et d'accès de suffocation se montrant surtout le soir et dans la nuit. La respiration est fréquente et légèrement bruyante. Enrouement très marqué.

Examen du cœur. — On perçoit à la palpation un frémissement cataire vers l'insertion sternale du troisième cartilage costal gauche. A la percussion : la matité du cœur déborde le bord droit du sternum, mais le cœur gauche ne paraît pas hypertrophié, la pointe bat dans le cinquième espace intercostal.

L'auscultation fait entendre un souffle systolique rude, râpeux, perceptible dans toute la région cardiaque et même dans le dos, entre les deux omoplates, mais dont le

maximum se trouve à la partie interne du troisième espace intercostal gauche ; il se propage vers la clavicule gauche. Le souffle commence avec le premier bruit qu'il couvre, occupe le petit silence, et ne cesse qu'avec le second bruit qui est nettement frappé. Il semble un peu moins fort dans la position assise et paraît plus intense à la fin d'une forte inspiration. Au niveau de l'appendice xiphoïde, souffle plus doux, à tonalité plus basse, également systolique, insuffisance tricuspidienne.

Pouls veineux jugulaire. Par les secousses de toux, véritables tumeurs veineuses à la base du cou. Pas de battements hépatiques, bien que le foie déborde les fausses côtes. Pouls radial lent, faible, avec quelques irrégularités.

Examen de la poitrine. — Submatité au sommet gauche et matité à droite. A l'auscultation : au sommet gauche, inspiration faible, expiration prolongée et quelques râles fins par la toux. Au sommet droit, râles sous-crépitaux humides en grand nombre, exagération des vibrations, retentissement de la voix. Dans tout le reste du poumon la respiration est rude.

Le malade tousse et expulse des crachats muco-purulents contenant parfois un peu de sang. L'examen bactériologique de l'expectoration a révélé la présence des bacilles de Koch.

Les urines, troubles et peu abondantes, ne contiennent ni albumine ni sucre.

(La numération des globules rouges a été faite, mais je ne puis me fier aux résultats obtenus : augmentation des globules, l'appareil dont on s'est servi ayant été reconnu défectueux.)

Les jours suivants, sous l'influence de la digitale (infusion de 1 gr. 50 de poudre de feuilles donnée en trois jours)

puis de la caféine, les urines augmentent de quantité et dépassent 2 litres. La suffocation persiste, surtout le soir, mais atténuée et singulièrement calmée par l'emploi des ballons d'oxygène. Cependant la tuberculose continue son évolution et donne lieu, de temps à temps, à des poussées fébriles de plusieurs jours. Le malade séjourne ainsi pendant onze mois à l'hôpital, sans que les signes physiques du côté du cœur se soient modifiés un seul jour.

Se trouvant amélioré, il demande son exeat le 2 mars 1895 et s'engage à l'hôpital comme garçon de vestiaire.

Il rentre dans le même service le 1^{er} avril 1895, pour une nouvelle poussée tuberculeuse, avec fièvre. Le souffle cardiaque n'a pas varié, les lésions pulmonaires ont fait des progrès. Le malade a considérablement maigri; il est très oppressé; toux et expectoration. Les jours suivants cet état s'aggrave, et la mort, amenée par la suffocation, survient le 22 mai 1895.

Autopsie. — Du côté des poumons, ramollissement tuberculeux plus avancé à droite. Granulations tuberculeuses récentes aux deux bases. Le cœur est augmenté de volume. Cette augmentation porte sur le ventricule droit, qui occupe presque toute la face antérieure de l'organe. Les parois du ventricule droit, qui ont 18 millimètres, sont un peu plus épaisses que celles du ventricule gauche. Sa cavité est dilatée, il y a insuffisance tricuspide. Le doigt porté en avant et à gauche de la valvule tricuspide, dans la direction de l'infundibulum, pénètre dans le ventricule gauche par un large orifice mesurant 2 centimètres de diamètre vertical et 1 centimètre 1/2 de diamètre horizontal. En avant de cet orifice de communication des deux ventricules, on trouve un autre orifice du calibre d'une plume à écrire, qui donne accès dans la cavité de l'infundibulum. Cette cavité

paraît plutôt un peu dilatée, et se continue avec l'artère pulmonaire dont l'orifice est normal ainsi que les valvules. En somme, il y a en quelque sorte une cloison verticale à la base de l'infundibulum; cloison incomplète en haut où se trouve l'orifice de communication. La cavité infundibulaire semble un petit ventricule supplémentaire.

Ventricule gauche : valvule mitrale intacte, ainsi que les valvules sigmoïdes de l'aorte. La communication interventriculaire siège immédiatement sous l'orifice aortique, elle est pour ainsi dire isolée du reste du ventricule par un croissant musculaire limitant une sorte de canal dirigé vers l'aorte; de sorte que le sang chassé par le ventricule droit dans l'orifice de communication devait pénétrer directement dans l'aorte.

Circonférence de l'orifice aortique : 83 millimètres.

Circonférence de l'orifice pulmonaire : 60 millimètres.

Les oreillettes sont dilatées, le trou de Botal est normalement fermé.

Foie gros, congestionné, présente l'apparence de la noix muscade. Rate légèrement hypertrophiée. Les deux reins, sont unis, à leur extrémité supérieure, par un pont de substance rénale qui repose sur la colonne vertébrale; ils forment donc un seul organe disposé en fer à cheval. Il y a pourtant deux uretères occupant leur siège habituel.

OBSERVATION VII (personnelle).

Z... enfant israélite, sept ans et demi, nous est amené de la ville par un médecin.

Antécédents héréditaires. — Rien à relever chez les

parents, qui ont eu huit enfants bien portants à l'exception de celui-ci.

Durant la grossesse, la mère n'a rien présenté de particulier, si ce n'est des vomissements plus fréquents que dans ses grossesses précédentes et la perception de mouvements beaucoup moins actifs de la part de son fœtus. Elle ne peut nous dire si son ventre présentait un volume moindre durant cette gestation que lors des précédents.

Antécédents personnels. — Z... est venu à terme et avec toutes les apparences de la bonne santé, mais avec des doigts bleus et en battant de cloche.

Jusqu'à l'âge de quatre ans et demi, cet enfant s'est bien porté, mais à cette époque, il contracte la rougeole et depuis il est oppressé.

A sept ans il a une hémoptysie.

Au moment où nous voyons Z., il est d'apparence chétive, et on sent qu'il a de la difficulté à vivre.

Il marche difficilement, et le fait d'être venu à l'hôpital l'a rendu inhalant. Son visage et ses mains sont violets. Il a peu de déformations thoraciques.

Au niveau de l'orifice pulmonaire, nous retrouvons tous les signes du rétrécissement de cet orifice : souffle rude, systolique, se propageant vers la clavicule gauche, frémissement cataire. Le cœur droit est hypertrophié.

Cet enfant est mort depuis, dans sa famille, nous n'avons pu avoir de renseignements,

OBSERVATION VIII (personnelle).

Un médecin nous conduit chez un enfant âgé de huit ans, qu'on appelle « le négro » à cause d'une cyanose très pro-

noncée. Nous constatons en effet cette cyanose, qui est très intense. Il nous est malheureusement impossible de recueillir des renseignements sur cet enfant, dont les parents sont en Espagne; nous savons, d'après les voisins auxquels l'enfant a été confié, que ce petit malade a son père et sa mère, et que ces derniers ont perdu trois enfants en bas âge.

Nous relevons chez cet enfant des doigts nettement hipocratiques et la déformation du thorax caractéristique : saillies des deux côtés du sternum séparées par une gouttière occupant la partie moyenne du sternum dans son sens longitudinal.

Nous ne retrouvons pas chez lui de frémissement cataire, mais nous constatons un souffle rude, systolique, à maximum au niveau du deuxième espace intercostal gauche, contre le bord du sternum. Ce souffle se propage vers la clavicule. Cet enfant, comme ceux qui présentent son affection, s'essouffle vite à la moindre fatigue.

OBSERVATION IX (personnelle).

G..., de Boufarick (département d'Alger), amène à l'hôpital une petite fille de neuf ans qui aurait une affection cardiaque de naissance.

Antécédents héréditaires. — La mère de cette enfant aurait eu cinq enfants.

Deux de ses enfants seraient morts, l'un à sept ans et demi de convulsions, l'autre serait venu au monde mort-né. Les trois autres enfants, deux filles et un garçon, sont bien constitués, à l'exception cependant du petit garçon qui aurait une coxalgie ?

Antécédents personnels. — Au maillot, battements de cœur violents. Depuis l'âge de cinq ou six ans, saigne du nez souvent et abondamment. La mère de cette fillette a remarqué que lorsque les battements de cœur étaient violents, les lèvres, le nez et les oreilles de son enfant devenaient noires.

Etat actuel. — Nous constatons chez cette enfant tous les signes du rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire et de la cyanose concomitante : malformations thoraciques, souffle rude, couvrant toute la systole jusqu'au deuxième temps, avec un frémissement cataire se dirigeant vers la clavicule gauche. Hypertrophie du cœur droit.

OBSERVATION X (personnelle).

A. B..., dix-sept ans, née à Paris, vue en ville.

Antécédents héréditaires. — Père bien portant, mère morte des suites d'une infection puerpérale. Deux sœurs bien portantes. Les parents du père et de la mère d'A... seraient morts à un âge assez avancé, à la suite d'affections mal déterminées ; cependant la grand'mère paternelle semble, d'après les renseignements qu'on nous a fournis, avoir succombé à l'urémie ; la grand'mère maternelle a une affection néoplasique du tube intestinal.

Antécédents personnels. — Accouchement normal. Enfant venue à terme, vigoureuse, mais présentait dès sa naissance, nous dit le médecin de la famille, un souffle thoracique très intense qu'il comparait à un ronron.

Coqueluche à six ans, rougeole à huit, fièvre typhoïde à neuf, cette dernière, d'un caractère assez grave, a entraîné en longueur. Entre temps bronchites fréquentes.

Réglée à onze ans, elle l'est depuis régulièrement et très abondamment. Règles pénibles le premier jour, nécessitant le repos au lit.

Etat actuel. — A la percussion du thorax on note un peu de submatité aux bases des poumons.

A l'auscultation, gros souffle, siégeant surtout à gauche du thorax et paraissant ne pas appartenir aux poumons.

Le cœur attire spécialement notre attention : c'est à lui qu'appartient en effet le souffle que nous avons constaté lors de l'auscultation des poumons. Si l'on place la paume de la main sur le sternum, on sent au niveau du deuxième espace intercostal gauche un frémissement très net, qui semble se propager en haut et en dehors, c'est-à-dire vers l'aisselle.

A l'auscultation, on trouve dans la région qui correspond au frémissement, un souffle rude, systolique, couvrant le petit silence et se propageant vers la partie externe de la clavicule gauche.

La pointe du cœur bat dans le cinquième espace et occupe sa place normale.

Nous relevons sur le bord droit du sternum une zone de matité de deux travers de doigt qui nous indique que le cœur droit est hypertrophié.

A..., est très sensible au froid. Elle s'amuse et court volontiers, mais est obligée de s'arrêter fréquemment pour respirer, la respiration lui manquant après un effort un peu prolongé. On ne note pas chez elle de cyanose. Ses doigts n'ont pas du tout l'aspect hippocratique.

Nous ne notons pas non plus chez notre malade une

déformation thoracique très marquée ; cependant il est aisé de voir que le thorax n'est pas tout à fait normal et qu'il se rapproche de ceux des photographies que nous avons reproduites.

Nous relevons aussi chez A... des vertiges et de la céphalalgie ; cette dernière siège au niveau de la région frontale. Notons en passant le caractère difficile de notre malade.

CONCLUSIONS

Deux théories, celle de l'endocardite fœtale et celle des arrêts de développement, se sont disputé jusqu'à présent l'honneur d'expliquer la pathogénie du rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire.

La théorie de l'endocardite fœtale faisant jouer un rôle exclusif à l'inflammation qui d'après elle devrait se produire exactement entre la sixième et la septième semaine, nous paraît exagéré. Nous ne croyons pas qu'il soit nécessaire de faire remonter à la période embryonnaire les causes du rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire, car il faudrait que cette inflammation survînt juste entre la sixième et la septième semaine.

Quant à la théorie des arrêts de développement, il nous semble qu'elle a été portée trop loin par Rokitsky. Il a peut-être exagéré en subordonnant tout à un vice portant sur le cloisonnement du bulbe, car on ne peut nier l'endocardite.

La théorie de la compression utérine par suite de diminution du liquide amniotique, nous permet d'expliquer à la fois la sténose pulmonaire, l'endomyocardite et l'inocclusion du septum ² interventriculaire ; c'est à cette théorie que nous nous rattachons dans ce travail.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
TEISSIER.

Vu

LE DOYEN,
LORTET.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 15 juillet 1901.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
GABRIEL COMPAYRÉ.

